1935
Lane Medical Library

Aus dem pathologischen Institut der Universität Gießen.
Direktor Prof. Dr. Gg. Herzog.

Chronischer Hydrocephalus und Syringomyelie

DISSERTATION
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Medizinischen Fakultät
der
Hessischen Ludwigs-Universität zu Gießen

vorgelegt von
KARL THEODOR TENNER
aus Darmstadt.

Gießen 1935

Dekan: Prof. Dr. Duken

Referent: Dozent Dr. Schopper

Tag der Genehmigung durch den Prüfungsausschuß: 27. 3. 1936.

Die erste im Schrifttum bekannte Beobachtung von gemeinsamem Vorkommen von Hydrocephalus und Syringomyelie wurde von Brunner im Jahre 1688 gemacht. Ich zitiere diesen Fall aus der Monographie von Schlesinger. „Ein neugeborenes Mädchen trug neben den Rippenwirbeln eine längliche Geschwulst. Die am 10. Lebenstage vorgenommene Punktion förderte etwa 3 Unzen klarer Flüssigkeit zu Tage. Die Stichöffnung verheilte, es begann sich aber ein enormer Hydrocephalus zu bilden, welchem das Kind in der 12. Lebenswoche erlag. Die Obduktion ergab einen sehr mächtigen Hydrocephalus. Das Rückenmark war in der Mitte perforiert, und das Loch mit Wasser ausgefüllt. Man konnte eine Sonde eine Handbreit vom 4. Ventrikel aus nach der erwähnten Geschwulst zu mit Leichtigkeit einführen."

1869 teilt von Lenhossék mit, daß er bei einem an chronischem Hydrocephalus verstorbenen Kinde eine Erweiterung des Zentralkanals bis zu 2 „Linien" Durchmesser gefunden habe. Aehnliches habe er bei einem 16jährigen Mädchen gefunden.

In späterer Zeit, besonders gegen Ende des vorigen Jahrhunderts wurden sehr zahlreiche Fälle von Syringomyelie, die mit Hydrocephalie einhergingen, beobachtet. Jeder der bekannteren Syringomyelieforscher hat bei seinem Material einen oder mehrere derartiger Fälle aufzuweisen.

Hoffmann fand unter 16 Fällen von Syringomyelie einen 34jährigen Mann, bei dessen Obduktion Seiten- und 3. Ventrikel stark erweitert waren, im Rückenmark Höhlenbildung, die von der Medulla bis ins Lendenmark reichte. Daneben bestand noch eine Pachymeningitis cervicalis chronica fibrosa.

Leyden veröffentlichte 2 Fälle von hydrocephalischer Entartung des Kleinhirns bei etwa 2jährigen Kindern. In beiden Fällen war auch Hydrocephalie und Hydromyelie vorhanden.

Langhans fand bei einem 40jährigen Bauern, der 2 Jahre unter der klinischen Diagnose Lepra anaesthetica ging, außerordentliche Erweiterung von Seiten- und 3. Ventrikel, Ependymitis granularis und eine Höhle an Stelle der Hinterhörner, Clarkschen Säulen und grauen Kommissur in Cervicalanschwellung und oberem Brustmark. Die Rückenmarkshäute waren unversehrt. In einer späteren Veröffentlichung von 6 Syringomyeliefällen waren 3 mit Hydrocephalie verbunden. Bei dem 1. Fall, einem 19jährigen Mädchen, war der Hydrocephalus auf ein Sarkom des Kleinhirnwurms zu-

rückzuführen. Im 2. Fall, einem 13jährigen Mädchen, war der Hydrocephalus durch ein Sarkom des Plexus chorioideus des 4. Ventrikels entstanden. Bei dem 3. Falle handelte es sich um einen 4jährigen Knaben mit leichtem Hydrocephalus und Hydromyelie im mittleren Hals- und im Brustmark.

Schultze findet unter 5 Syringomyeliefällen einen mit Hydrocephalie kombinierten bei einem Erwachsenen. Es bestand eine Ependymitis granularis. Die Höhlenbildung im Rückenmark erstreckte sich auf das Halsmark, im Brustmark fand sich eine Stiftgliose.

Hochenegg schildert einen Fall von Syringomyelie bei einem 51 Jahre alten Mann, der neben einer starken Skoliose der Wirbelsäule einen enormen Hydrocephalus internus mit Ependymitis granularis hatte. Medulla oblongata und die Tracti optici waren stark abgeplattet.

Dejerine fand bei einem 54 Jahre alten Mann Erweiterung der Hirnventrikel und Syringomyelie.

Chiari veröffentlichte 2 Fälle von enormem Hydrocephalus internus bei ½jährigen Mädchen. In beiden Fällen fand sich Syringomyelie.

Kupferberg schildert einen Fall von Hydrocephalie bei einem 48 Jahre alten Mann. Die Ventrikel waren stark erweitert. Ependym und Häute zeigten nichts Besonderes. Nur zufällig stellte sich bei der Rückenmarksektion eine Syringomyelie in Medulla, Hals- und Brustmark heraus.

Saxer teilt 2 Fälle von Hydrocephalie und Syringomyelie unter 6 Syringomyeliefällen mit. Im 1. Fall handelte es sich um einen 6½ Jahre alten Knaben, in dessen Gehirn sich eine enorme Dilatation der Seitenventrikel bei Ependymitis granularis fand. Das Rückenmark war von zahlreichen Spalten und Höhlen durchsetzt. Die Rückenmarkshäute zeigten eine schwere chronische Entzündung mit starken Verwachsungen untereinander. Im 2. Fall fand sich bei einem 16jährigen Mädchen eine deutliche Erweiterung der Hirnventrikel bei Verdickung des Ependyms. Im Halsmark bestand eine bis gänsefederdicke langgestreckte Höhle.

Minor fand unter seinen zahlreichen Syringomyeliefällen ein 1 Jahre altes Mädchen, bei dem die Großhirnhemisphaeren zu großen Blasen umgewandelt waren. Daneben bestand noch eine Spina bifida, Meningocele und Syringomyelie im oberen Brustmark.

Recklinghausen bringt unter zahlreichen Fällen von Mißbildungen bei Neugeborenen, besonders im Bereich der hinteren Schließungslinie 3 Fälle, bei denen auch Hydrocephalie bestand.

Ueber ein 5 Monate altes an Hydrocephalus verstorbenes Kind berichtet Redlich. Bei der Obduktion fand sich Spina bifida und Hydromyelie mit Divertikelbildung, in die es durch erhöhten Hirndruck zu Blutungen gekommen war.

Rotter veröffentlichte 3 Fälle, bei denen gleichzeitig Hydrocephalie und Syringomyelie vorhanden waren. Der 1. der 3 Fälle war noch durch 2 Hirngliome im Bereich der linken vorderen Zentralwindung kompliziert.

Bullard und Thomas sahen bei einem 6½ Jahre alten Knaben, der an einem Hydrocephalus gestorben war, eine Syringomyelie, die sich vom 1. Cervikal- bis zum 3. Lumbalsegment ausdehnte.

Kiewlicz berichtet über einen 24 Jahre alten Bauern, der gleichzeitig an Hydrocephalus, Syringomyelie, Multipler Sklerose und Myelitis transversa litt.

Eickholt teilt einen Fall von einer 54 Jahre alten Frau, bei deren Sektion die Seitenventrikel ad maximum erweitert waren bei Ependymitis granularis, mit. Im Rückenmark war eine ausgedehnte Syringomyelie, die vom 4. Ventrikel bis ins Lendenmark reichte, vorhanden.

In Schlesingers Monographie über die Syringomyelie finden sich unter 56 mitgeteilten Fällen 5, die mit Hydrocephalie kompliziert waren. Der Autor gibt an, daß Hinsdale unter 150 Syringomyeliefällen der Literatur 15 mit Hydrocephalie, Homén unter 12 Hydrocephalien seiner Beobachtung 5 mal Gliose oder Hydromyelie gefunden habe.

Margulis veröffentlichte in verschiedenen Arbeiten im ganzen 6 Fälle von gemeinsamem Auftreten von Hydrocephalus und Syringomyelie. Die Patienten waren alle zwischen 36 und 47 Jahre alt.

Die letzten Arbeiten auf diesem Gebiet stammen von Ostertag und von Alpers und Comroe. Ersterer behandelt die Frage der dysraphischen Störungen in Verbindung mit einem Fall von Spina bifida, Syringomyelie und Hydrocephalus bei einer 36 Wochen alten Frühgeburt. Die beiden letztgenannten Autoren veröffentlichten 1931 einen Fall von Hydrocephalus internus und Syringomyelie, der für diese Arbeit insofern von besonderem Interesse ist, als auch hier der Hydrocephalus bei einem 31 Jahre alten Mann durch eine chronisch entzündliche Umwandlung des Plexus chorioideus des 4. Ventrikels und daran anschließenden Verschluß des Foramen Magendi entstanden war.

Wie aus der besprochenen Literatur hervorgeht, ist also das gemeinsame Vorkommen von Hydrocephalus und Syringomyelie nicht selten. Trotzdem glauben wir zur Veröffentlichung eines neuen Falles berechtigt zu sein, da er eine Besonderheit aufweist, die bisher nur einmal zur Beobachtung gekommen ist, nämlich in dem bereits zitierten Fall von Alpers und Comroe. Diese Besonderheit besteht in einer Verschlußplatte über dem Foramen Magendi, die durch chronisch entzündliche Veränderungen im Bereich des Plexus chorioideus des 4. Ventrikels hervorgerufen wurde. So kam es erst im mittleren Lebensalter zur Entwicklung eines chronischen Hydrocephalus internus, und es ergibt sich die

Fragestellung, ob zwischen dem wohl erst erworbenen Hydrocephalus und der Syringomyelie ätiologische Zusammenhänge bestehen.

Es handelt sich in unserem Fall um einen 37 Jahre alten Landwirt, der mit folgender Vorgeschichte am 14. Oktober 1925 in der Medizinischen Klinik zu Gießen aufgenommen wurde.

1916 hatte Patient nach einer Erkältung drei bis vier Tage lang ein steifes Genick. Dieses wiederholte sich 1916 und 1917 ein paarmal im Jahr. Er hielt das Genick warm und rieb es mit Senfspiritus ein; darauf stets Besserung. So ging es bis 1924. Im Jahre 1925 erkältete sich Patient wieder. Das Genick wurde wieder steif. Diesmal halfen warme Packungen und Einreibungen mit Senfspiritus nicht. Die Versteifung des Halses nahm langsam aber stetig zu. Patient tat seine Arbeit, jedoch mit Unterbrechung. Wenn er etwas trug, z. B. Holz, brach er oft zusammen. Bewußtlos war er nie. Seit etwa vier Monaten kann er nicht mehr arbeiten. Der Hals ist vollständig steif. Bei der geringsten Bewegung treten starke Schmerzen auf. Auch von den Leuten wurde ihm gesagt, er habe einen Gang wie ein Betrunkener. Er will ein paar mal gefallen sein. Der Zustand hat sich derart verschlimmert, daß Patient seit drei Monaten dauernd zu Bett liegt. Seit einem halben Jahr öfters Schwindelanfälle, dabei Doppelsehen und das Gefühl, als ob die Augen aus dem Kopf wollten. Appetit gut, Stuhl regelmäßig. Schlaf gut. Nikotin mäßig. Infectio venerea negatur.

Aus der Familienanamnese erfahren wir, daß der Vater mit 42 Jahren an Trunksucht gestorben sei. Eine Schwester starb mit 16 Jahren an Lungenschwindsucht. Die Ehefrau leidet an Wirbelsäulentbc. Drei Kinder sind gesund.

Befund: Sprache leicht verwaschen. Gang ataktisch. Kopfnerven o. B. Zunge wird gerade herausgestreckt. Pupillen reagieren prompt auf Licht und Convergenz. Bds. Stauungspapille. Babinski und Oppenheim negativ. Patellar- und Achillessehnenreflexe lebhaft, bds. gleich. Kein Klonus. Cremaster- und Bauchdeckenreflexe nicht auslösbar. Unterarmperiostreflexe lebhaft und gleich. Deutliche Ataxie bei Zeigefinger-, Nase- und Knie-Hackenversuch. Sensibilität o. B. Lumbalpunktion: Druck 360 mm Wasser (im Sitzen), 5/3 Zellen, Nonne negativ, Pandy positiv. Wa.R. im Blut und Liquor negativ.

Therapie: Bettruhe, Silbersalvarsan.

Nachdem sich das Allgemeinbefinden entschieden gebessert hat, der Gang leichter geworden ist, auf eigenen Wunsch am 7. November gebessert entlassen.

Wiederaufnahme am 11. Juni 1931 mit folgender Zwischenanamnese:

Nach der Krankenhausentlassung konnte er wieder leichte Arbeiten verrichten; der Gang blieb taumelnd, so daß er am Stock gehen mußte. Vor acht Tagen bekam er außerordentlich starke Kopfschmerzen, die ihn zwangen, das Bett aufzusuchen. Außerdem könne er seit einiger Zeit keinen Urin mehr lassen und habe Stuhlverstopfung. Allgemeine Abgeschlagenheit.

Befund: 43 Jahre, 56 kg schwer, 158 cm groß. Reduzierter Allgemeinzustand. Deutlicher Exophthalmus. Starker horizontaler Nystagmus, besonders nach rechts. Die Sprache ist in Ordnung, stöhnt wegen Kopfschmerzen. Pupillen rund, links etwas weiter als rechts, Reaktion auf Licht und Konvergenz ist links träge.

Romberg ++. Gang: stark taumelnd mit gebeugten Knien, er macht dabei den Eindruck der Aggravation. Kopfbewegungen seitlich nicht frei, nach vorn und hinten stark behindert und sehr schmerzhaft. Patellar- und Achillessehnenreflexe bds. gleich, sehr lebhaft, leichter Fußklonus links. Babinski und Oppenheim links +, rechts ∅. Bauchdecken- und Cremasterreflexe sind nicht auslösbar, kein Tremor. Sensibilität o. B. Wa.R. im Blut negativ.

Im weiteren Verlauf zeigt Patient ein völlig apathisches Wesen, dabei geringe Nahrungsaufnahme, läßt unter sich. Bei einer Lumbalpunktion am 16. Juni Liquor völlig klar, Druck 300 mm Wasser, Pandy +, Nonne und Rivalta ∅. Wa.R. negativ.

Die Mastixcurve zeigt keine in irgend einer Weise typischen Veränderungen. Am 23. Juni trat der Exitus ein, nachdem der Patient schon seit einigen Tagen völlig benommen und unansprechbar gewesen war.

Am darauffolgenden Tage gelangte der Fall mit der klinischen Diagnose: „Fragl. Hirntumor" zur Obduktion, die im Pathologischen Institut der Universität Gießen vorgenommen wurde (Leiche Nr. 265/31, Obduzent: Dr. Hecker). Es ergab sich folgender Befund, der hier, soweit er für den vorliegenden Fall wichtig ist, auszugsweise wiedergegeben wird.

Männliche Leiche von schlankem Körperbau und mittelmäßigem Ernährungszustand. Hautfarbe blaßgelblich. Alle Zeichen des Todes vorhanden. An Brust- und Bauchorganen außer einer Tracheobronchitis und einer rechtsseitigen Colloidstruma nichts Besonderes. Kopfhöhle: Weichteile o. B. Squama occipitalis bucklig vorgewölbt. Sonst symmetrisch, längsoval, ziemlich schwer. Die Dura ist mäßig gespannt, ihre Innenfläche blaß und glatt, zeigt sehnigen Glanz. In den Sinus neben flüssigem Blut reichlich Cruor und Speckgerinnsel. Die weichen Häute sind zart, die Piagefäße mäßig gefüllt.

Gehirn: (Gewicht 1420 g). Beide Hemisphären sind gleichgroß, die Windungen erscheinen abgeplattet, die Furchen eingeengt. Ueber beiden Hemisphären palpatorisch starke Konsistenzminderung und Fluktuation. Brücke und Medulla sind abgeplattet, die beiden Kleinhirntonsillen unter deutlicher Minderung ihrer Konsistenz in das Foramen occipitale magnum hineingedrückt. Hochgradige Erweiterung der Seitenventrikel. 3. und 4. Ventrikel ebenfalls erweitert. Reichlich klarer Liquor. Am Boden des 4. Ventrikels hat sich im Bereich des Foramen Magendi eine wulstige Verdickung des Plexus von etwa Doppelstecknadelkopfgröße gebildet.

Rückenmark: Im Bereich des Hals- und Brustmarks ist auf zahlreichen Durchschnitten von der grauen Substanz nichts mehr festzustellen. Dagegen hat sich ein hauptsächlich in der linken Hälfte entwickelter Hohlraum gebildet, von dem der Zentralkanal nicht zu trennen ist. Der erwähnte Hohlraum reicht bis an das Ende des Brustmarks und findet von hier aus ins Lendenmark hinein seine Fortsetzung in einem im linken Seitenstrang lokalisierten graubräunlich verfärbten Bezirk von gut Hanfkorngröße. Dieser ist noch 2—3 Segmente weit zu verfolgen.

Schädelbasis: Die Schädelgruben erscheinen etwas vertieft und den Gehirnwindungen entsprechend eingedellt. Zwischen der Sella und dem Foramen occipitale magnum wölbt sich ein breiter Knochenwall vor. Auch die das Foramen in seinen vorderen Teilen umgebenden Knochenteile erscheinen verdickt. Tabula interna aufgerauht.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Verschluß des Foramen Magendi durch den fibrös-hyalin umgewandelten Plexus chorioi-

deus des 4. Ventrikels mit ausgedehnten Kalkeinlagerungen in dem fibrösen Gewebe. Hochgradiger Hydrocephalus internus; Syringomyelie. Druckatrophie der Schädelknochen mit hochgradiger Abflachung des Clivus.

Mikroskopischer Befund.

Celloidineinbettung, Färbungen: Van Gieson, Hämatoxolin-Eosin und Weigertsche Markscheidenfärbung.

Schnitte aus der Region des Calamus scriptorius. Getroffen sind Teile der Medulla oblongata, des Kleinhirns und des Plexus chorioideus. Medulla o. B. Die der Medulla unmittelbar benachbart liegenden Kleinhirnwindungen sind stark verschmälert, Kerngehalt beträchtlich vermindert. Die Adventitia der Blutgefäße hier wie in der Medulla etwas verdickt, Zellinfiltration in die perivasculären Lymphräume. Ventrikelependym zeigt kubisches Epithel, darunter schmaler kompakter Gliasaum. Der Plexus bietet außer einigen wenigen Schlingen ein stark verändertes Bild. In der Gegend des Foramen Magendi hängt er nicht frei in den Ventrikel hinein, sondern ist fest an die Medulla angewachsen. Er bildet hier einen kompakten Bezirk bindegewebiger Massen, die hyalin umgewandelt sind. Nur in dem untersten Bereich derselben lassen sich noch einige enge mit roten Blutkörperchen vollgestopfte Kapillaren erkennen. In das Bindegewebe sind zahlreiche Kalkschollen eingestreut. Weiter oberhalb hängt der Plexus frei in den Ventrikel, das adventitielle Bindegewebe ist stark vermehrt, Kapillaren prall gefüllt. Die kubischen Epithelzellen lassen keine Veränderung erkennen; auch hier Kalkeinlagerungen. Die weichen Häute des Kleinhirns und der Medulla sind bindegewebig verdickt und zeigen hie und da lymphocytäre Infiltrate.

Halsregion des Rückenmarks:

Der Zentralkanal wird dargestellt durch einen Zellkernkomplex, dessen Kerne durch ihre starke Färbbarkeit und Größe ihren Ependymcharakter deutlich erkennen lassen. In dem benachbarten Gewebe liegen diffus verstreute Zellnester und Zellzüge, die ebenfalls das Aussehen von Ependymzellen besitzen. Im Bereich des linken Vorder- und Hinterhorns erstreckt sich ein breit klaffender Hohlraum. Er ist unregelmäßig sternförmig verzweigt und beschränkt sich in allen seinen Teilen auf das Gebiet der grauen Substanz. In seinem ventralen Teil besitzt er seine größte Ausdehnung, wo er fast das ganze linke Vorderhorn einnimmt. Nur noch ein schmaler Saum von grauer Substanz ist an der ventralen und lateralen Seite des Hohlraums erhalten. Im hinteren Teil der Höhle liegen nur noch Reste der grauen Substanz des Hinterhorns auf seiner lateralen Seite. In Form eines spitzwinkligen schmalen Spaltes erreicht der Hohlraum fast die Peripherie des Rückenmarks. Ein spaltförmiger Ausläufer erstreckt sich außerdem dorsal vom Zentralkanal, in dem er durch die graue Kommissur nach dem rechten Hinterhorn zieht. Die Wand des Hohlraums wird durch einen Gliamantel gebildet; derselbe ist kompakt, läßt in sich eine deutliche Schichtung erkennen und ist gut gegen das übrige Gewebe abgegrenzt. Die Gliafasern verlaufen alle in circulärer Richtung um den Hohlraum. Die Gliakerne sind zahlreich. Epitheliale Wandauskleidung ist nirgends nachzuweisen. Die Blutgefäße zeigen etwas verdickte Adventitia. Im Bereich des rechten Hinterhorns, nahe der Peripherie, bildet eine herdförmige Gewebsblutung die direkte Fortsetzung des Spaltraums. In den erhaltenen Teilen fällt die graue Substanz durch ein verschwommenes Aussehen auf, das be-

sonders deutlich an der Basis des linken Vorderhorns gekennzeichnet ist durch eine deutliche Aufhellung des Gewebes bei durchfallendem Licht und makroskopischer Betrachtung. Die wenigen vorhandenen Gliakerne sind gut gefärbt, während die Ganglienzellen nur schwach färbbar sind und keine deutliche Struktur zeigen. Bei starker Vergrößerung erscheint das Gewebe aufgelockert, wodurch mehr oder weniger große Spalträume entstanden sind. Der Inhalt der letzteren ist unfärbbar. Von der grauen Substanz läßt sich die weiße nur schwer trennen, da auch die letztere verändert ist. Der Gliafaserfilz zeigt ebenfalls eine verwaschene Struktur und erscheint wie gequollen. Die Markscheiden sind voneinander getrennt. In manchen Bezirken (besonders linker Seitenstrang) hat das gequollene Gliagewebe so stark überhand genommen, daß nur noch Spuren von Myelinscheiden vorhanden sind. Im Bereich des rechten Seitenstranges zeigen sich von der Peripherie her eindringende kleine Fissuren, eine ventrale tiefere und eine dorsal weniger tiefe. Gesäumt werden diese von einem Gliastreifen, der als eine Art Einbuchtung der Hornspongiosa zu betrachten ist. Die weichen Häute sind bindegewebig verdickt und zeigen zahlreiche lymphocytäre Infiltrate.

Schnitte aus dem Brustmark zeigen einen ähnlichen Hohlraum von etwas geringerer Ausdehnung in der Gegend des linken Vorder- und Hinterhorns. Im übrigen finden sich hier die gleichen Verhältnisse wie im Halsmark.

Das Lendenmark weist keinen Hohlraum mehr auf, dagegen findet sich im Bereich des linken Hinterhorns ein gut gegen die Umgebung abgegrenzter Bezirk kompakten Gliagewebes, dessen äußere Grenzen etwa denen des linken Hinterhorns entsprechen. Seine ursprüngliche graue Substanz ist nur noch als dünner Streifen lateral und in kleinen Inseln medial von dem gliösen Bezirk erhalten. Das Lumen des Zentralkanals, ein quergestelltes Eirund, ist offen. Seine Wand wird durch einen Saum dichtgedrängter, dunkelgefärbter Ependymzellen gebildet. In der Umgebung des Zentralkanals finden sich, wie in Hals- und Brustmark, Nester von Zellen und Zellzügen, die den Ependymzellen gleichen. Die Schmetterlingsfigur der grauen Substanz ist deutlich. Kerne und Fasern sind gut gefärbt, ihre Struktur ist deutlich. Die Veränderungen in der weißen Substanz gleichen den oben beschriebenen. Blutgefäße und weiche Häute wie in Hals- und Brustmark.

Epikrise.

Bei einem 43 Jahre alten, an Hirndrucksymptomen verstorbenen Manne hatte sich im Laufe von etwa sechs Jahren ein enormer Hydrocephalus internus entwickelt. Entstanden war derselbe durch eine chronisch entzündliche Umwandlung des Plexus chorioideus des 4. Ventrikels, die einen Verschluß des Foramen Magendi zur Folge hatte. Als Zufallsbefund stellte sich bei der Obduktion eine typische gliöse Syringomyelie in Hals- und Brustmark heraus, die sich als Stiftgliose ins Lendenmark fortsetzte.

Bei der Berücksichtigung der eingangs gestellten Frage, in welcher Beziehung die Syringomyelie zu dem Hydrocephalus steht, muß man zuerst darauf eingehen, wie es zur Entwicklung des Hydrocephalus gekommen ist.

Wenn es sich um einen angeborenen Hydrocephalus handeln

würde, so könnte man eine kombinierte Entwicklungsstörung annehmen, wie sie wiederholt in der Literatur beschrieben ist. In unserem Fall ist jedoch der Hydrocephalus mit großer Wahrscheinlichkeit erst im mittleren Lebensalter erworben worden. Es ist möglich, daß eine leichte Erweiterung der Hirnventrikel, wie sie oft bei Syringomyeliefällen beschrieben wird, von Geburt an bestanden hat. Aber der hochgradige Hydrops der Ventrikel, wie er sich bei der Obduktion vorfand, ist aufgrund der Befunde an Gehirn und Schädel sicherlich erst später zur Entwicklung gekommen. Daß ein Hydrocephalus durch Prozesse, die das Foramen Magendi verschließen, erworben werden kann, ist eine hinreichend bekannte, auch experimentell bewiesene Tatsache. Die bedeutendste Rolle spielen dabei entzündliche Prozesse und Tumoren. Auch Verschluß des Foramen durch Cysticercen im 4. Ventrikel ist beschrieben worden.

Die Aetiologie der Entzündung des Plexus chorioideus ist nicht völlig klar. In dem oben zitierten Parallelfall von Alpers und Comroe haben die Autoren die Frage, wie es zu dem entzündlichen Verschluß des Foramen Magendi überhaupt gekommen ist, unbeantwortet gelassen. Die in unserem Falle anamnestisch angegebenen leichten „Erkältungen" des Nackens reichen wohl zur Erklärung dieses entzündlichen Prozesses nicht aus. Die angegebene Nackensteifigkeit wird eher als Symptom einer schon vorhandenen chronischen Meningitis aufzufassen sein. Es ist wohl nicht abwegig, anzunehmen, daß sich die bei der Untersuchung der weichen Häute gefundene chronische entzündliche Infiltration auf den Plexus chorioideus des 4. Ventrikels fortgesetzt und zu dem Verschluß des Foramen Magendi mit nachfolgendem Hydrocephalus geführt hat.

Was nun die Entstehung der Syringomyelie in unserem Falle angeht, so möchte ich unseren Befund den zur Zeit bestehenden Theorien über die Pathogenese der Syryomyelie gegenüberstellen. In erster Linie kommen hier entwicklungsgeschichtliche Störungen in Betracht. Vor allem Virchow, Leyden, Hoffmann und andere sahen diese als Hauptfaktoren an. Ihre Anschauungen wurden durch die neueren Arbeiten von Koch und Henneberg bestätigt und präzisiert. Danach entstehen die Höhlen im Rückenmark durch eine Hemmung der spinalen Raphebildung, d. h. entweder bleibt die embryonale Medullarrinne (Spina bifida), das embryonale Medullarohr (Hydromyelie) ganz oder teilweise bestehen oder es können nach erfolgtem Schluß der Raphe Spongioblasten, die eigentlich nach der Peripherie hätten abwandern sollen, im Bereich der hinteren Schließungslinie oder auf ihrem Weg nach der Peripherie liegen bleiben und dann die Grundlage für Gliosen (Spongioblastosen) bezw. Tumoren der hinteren Schließungslinie (Hoffmann) bilden. Die dann secundär zentral erweichten Gliosen bieten das Bild der gliösen Syringomyelie.

In unserem Falle handelt es sich nun um einen Rückenmarksprozeß, der sich vorwiegend hinter dem Zentralkanal, d. h. im Bereich der Raphebildung abspielt. Außerdem nimmt die Veränderung fast die gesamte Längsausdehnung des Rückenmarks ein, wobei in Hals- und Brustmark eine epithellose Höhle mit mehr oder weniger dicker gliöser Wand vorherrscht, während im Lendenmark nur eine solide stiftförmige Gliaproliferation besteht. Es liegt dabei keine Symmetrie vor. Die größere Ausdehnung besitzt der Prozeß auf der linken Rückenmarksseite. Wenn man nun die oben angeführte Theorie auf unseren Befund bezieht, so wird man denselben als eine durch entwicklungsgeschichtliche Störungen entstandene Gliose (Spongioblastose) mit sekundärer zentraler Erweichung auffassen.

Allerdings muß noch erwähnt werden, daß Langhans eine Theorie aufgestellt hat, nach der ein erhöhter Hirndruck als auslösendes Moment für die Entwicklung einer Syringomyelie verantwortlich gemacht werden kann. Seiner Theorie legt er die Hypothese zugrunde, daß die Venen des oberen Rückenmarks ihr Blut in die Sinus der hinteren Schädelgruben schickten, und daß es demzufolge bei Druckerhöhung in diesem Abflußgebiet zu Blutstauung im oberen Rückenmark käme. Die Folge davon sei

1. eine hydromyelische oder divertikelartige Ausweitung des Zentralkanals (dieser Prozeß soll eine Parallele darstellen zur Entstehung von Hydrocephalie durch Blutstauung in der Vena magna Galeni) und
2. ein hochgradiges Oedem, das die nervösen Elemente derart auflockere, daß Spalten und Hohlräume entstünden.

Diese Theorie hat Kronthal noch weiter ausgebaut, indem er die Stauung auch für die die Syringomyelie begleitenden gliösen Wucherungen verantwortlich machte. Er nimmt an, daß es bei der Stauung zur Unterernährung der Nervenzellen und gleichzeitig zu einer kompensatorischen Wucherung der in ihrer Ernährung anspruchsloseren Gliazellen käme. Schlesinger spricht sich in seiner Monographie prinzipiell gegen die Theorie von Langhans und Kronthal aus, indem er anführt, daß, wenn diese Theorie zurecht bestünde, man bei intracranieller Drucksteigerung öfters Syringomyelie beobachten müsse. Außerdem habe schon Hoffmann darauf hingewiesen, daß der Flüssigkeitsstrom nicht, wie Langhans annimmt, vom Rückenmark zum Gehirn, sondern gerade umgekehrt gerichtet sei.

Eine entzündliche Genese der Syringomyelie wurde zuerst von Hallopeau angenommen. Er spricht von einem periependymären entzündlichen Prozeß. Auch Margulis nimmt für seine Fälle, besonders die von gemeinsamer Hydrocephalie und Syringomyelie, einen chronisch entzündlichen Prozeß an, der seinen Ausdruck in einer Ependymitis granularis finde. Die Syringomyelie sei gene-

tisch ein der Ependymitis granularis völlig gleicher Prozeß. Auf unseren Fall findet diese Theorie, die vor allem von Spielmeyer abgelehnt wird, keine Anwendung; unser Befund im Bereich der Höhlen gibt weder einen Anhalt für einen vorhandenen noch für einen abgelaufenen entzündlichen Prozeß.

Wenden wir uns der chronischen Entzündung der weichen Rückenmarkshäute zu. Sie wurde von allen Syringomyelieforschern in einer großen Zahl von Fällen beobachtet. Hoffmann nimmt an, daß sie Folge, nicht Ursache der Syringomyelie sei. Schlesinger nimmt an, daß eine Wechselwirkung bestünde, die von Fall zu Fall verschieden sein könne. In manchen Fällen bestünden die beiden Prozesse wohl auch unabhängig voneinander Saxer nimmt für einen seiner Fälle eine primäre chronische Meningitis an, in deren Gefolge die Syringomyelie aufgetreten sei. Dieser Fall von Saxer läßt keinen Vergleich mit dem unsrigen zu, da dort schwere Veränderungen sämtlicher Häute und Verwachsungen derselben untereinander vorhanden waren, während in unserem Falle die Dura völlig frei war und nur die zarten Häute fibröse Verdickungen mit lymphocytären Infiltraten zeigten. Die auf luischer Basis beruhende Meningomyelitis cervicalis kann hier aufgrund des mehrfach erhobenen negativen Liquor- und Blutbefundes ausgeschlossen werden. Hoffmanns Ansicht, nach der eine chronische Entzündung der weichen Rückenmarkshäute als Folge einer Syringomyelie entstehen kann, entspricht auch unserer Auffassung über den vorliegenden Fall. Auch wir nehmen an, daß die Syringomyelie primär vorhanden war und die Leptomeningitis verursacht hat. Wenn wir nun weiterhin annehmen, daß sich der chronisch entzündliche Prozeß der weichen Rückenmarkshäute per continuitatem auf den Plexus chorioideus des 4. Ventrikels fortgesetzt hat, und somit dessen fibröse Umwandlung bedingt hat, so läßt sich unser Fall wohl folgendermaßen erklären:

Aufgrund der makroskopischen und mikroskopischen Befunde besteht wohl kein Zweifel, daß es sich bei den Veränderungen im Rückenmark um eine auf mißbildlicher Grundlage entstandene gliöse Syringomyelie handelt. Die nicht selten im Zusammenhang mit Syringomyelie zu beobachtende Erweiterung der Hirnventrikel kann auch im vorliegenden Fall bis zu einem gewissen Grade schon früher bestanden haben. Jedoch ist anzunehmen, daß die im Verlauf der Erkrankung sich entwickelnden chronisch entzündlichen Prozesse in den weichen Häuten des Rückenmarks auf den Plexus chorioideus des 4. Ventrikels übergegriffen haben und unter allmählicher fibröser Umwandlung desselben zum Verschluß des Foramen Magendi geführt haben. Erst im Anschluß an diese fibröse Umwandlung und den Verschluß des Foramen Magendi hat sich die schwere, zum Tode führende Form des Hydrocephalus entwickelt.

Literaturverzeichnis

1. Alpers und Comroe: S. w. choked disk. J. nerv. dis. 1931, 73.
2. Bullard-Thomas: A case of syringomyelia with unusual symptoms. The American journal of the medicinal sciences, 1899, S. 265.
3. Bremer: Die pathologisch-anatomische Begründung des Status dysraphicus. Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilkunde Bd. 99, S. 104.
4. Chiari: Ueber Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Großhirns. Med. Wochenschr. 1891, S. 1172.
5. Dandy und Blackfau: Hydrocephalus internus usw. Bruns Beitr. Bd. 92, S. 392.
6. Dejerine: La Semaine medicinal. 1889, S. 194.
7. Eickholt: Beitrag zur zentralen Sklerose. Arch. f. Psych. Bd. 10.
8. Henneberg: Rückenmarksbefunde bei Spina bifida. Monatsschr. f. Psych. und Neurol. Bd. 47, S. 1.
9. Henneberg und Koch: Zur Pathogenese der Syringomyelie. Monatsschr. f. Psych. und Neurol. Bd. 54, S. 117.
10. Hoffmann: Zur Lehre von der S. Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilkunde Bd. 3, S. 17.
11. Hohenegg: Ueber symmetrische Gangraen. Wiener Med. Jahrb. 1845.
12. Kiewlicz: Ein Fall von Myelitis transversa usw. Arch. f. Psych. Bd. 20.
13. Koch: Heterotropes Bindegewebe bei zentraler Gliose. Zentralbl. f. Pathol. 1922, S. 174.
14. Kolmer und Marburg: Studien über die 1. Entwicklung des Zentralkanals des Menschen. Z. Anat. Bd. 89, S. 54.
15. Kronthal: Zur Patholgie der Höhlenbildung im R. Neurol. Zentralblatt 1889.
16. Kupferberg: Ein unter dem Bilde eines Hirntumors verlaufender Fall usw. Dtsch. Z. f. Nervenheilk. Bd. 4, S. 94.
17. Langhans: Ueber einen Fall v. Lepra mutilans, Virch. Arch. Bd. 64. — Ueber Höhlenbildung im R. Virch. Arch. Bd. 85.
18. Lenhossék, v.: Beiträge zur pathol. Anatomie des Rückenmarks. Oesterr. Z. f. prakt. Heilk. 1859, Außerord. Beilage S. 53.
19. Leyden: Ueber Hydromyelus und Syringomyelie. Virch. Arch. Bd. 68.
20. Margulis: Ueber Pathol. Anat. und Pathogenese d. S. Dtsch. Z. f. Nervenheilk. Bd. 53, S. 18.
— Pathol. Anat. und Pathogenese d. Ependymitis granularis. Arch. f. Psych. Bd. 52, S. 780.
— Pathol. und Pathogen. d. prim. chron. Hydrocephalus. Arch. f. Psych. Bd. 50, S. 31.
21. Merzbacher: Das reaktive Gliom. Münch. Med. Wchschr. 1909 S. 2051—2053.
22. Minor: Zur Lehre der S. Ztschr. f. Klin. Med. 1898, Bd. 34.

23. Motzfeld: Kasuistik des congenit. Hydrocephalus intern. Frankf. Ztschr. f. Pathol. Bd. 16, H. 1.
24. Ostertag: Zur Frage der dysraphischen Störungen usw. Arch. f. Psych. Bd. 75, S. 29.
25. Recklinghausen: Untersuchungen über die Spina bifida. Virch. Arch. Bd. 105.
26. Riedel: Ueber einen Fall von gleichzeitigem Vorkommen von harter und weicher Gliombildung usw. Dtschr. Ztschr. f. Nervenheilk. Bd. 63.
27. Rotter: Zur Kasuistik d. Hydro- und Syringomyelie. Ztschr. f. Heilk. Bd. 19, S. 415.
28. Saxer: Beiträge zur Kenntn. d. sog. Syringomyelie, Zieglers Beitr. Bd. 20.
29. Schlesinger: Die Syringomyelie. Monog. Leipzig und Wien, Frz. Deuticke 1902.
30. Schultze: Lehrbuch der Nervenkrankheiten 1898.
— Ueber Spalt-, Höhlen- und Gliombildung im Rückenmark und der Medulla oblongata. Virch. Bd. 87.
— Weiterer Beitrag zur Lehre von der zentralen Gliose usw. Virch. Arch. Bd. 102.
31. Spielmeyer: Die Diagn. Entzündung usw. Zt. f. d. Ges. Neurol. u. Psych. Bd. 25, S. 543.
32. Gg. Herzog: Ueber einen Rautengrubencysticercus, Zieglers Beitr. z. Pathol. Anat. Bd. 56, S. 215.
33. Redlich: Zur Pathogenese der S. Wien. Med. Presse, 1895 Nr. 49, S. 1881.

Lebenslauf

Als Sohn des Apothekenbesitzers Dr. phil. Theodor Tenner und seiner Frau Marie, geb. Tecklenburg, wurde ich Karl Theodor Tenner am 19. April 1909 zu Darmstadt geboren. Ich besuchte das Ludwig-Georg-Gymnasium zu Darmstadt, wo ich im Februar 1927 die Reifeprüfung bestand. Während der ersten sechs Semester studierte ich an der Universität zu Freiburg i. Br. Das 7. Semester verbrachte ich in Rostock, das 8. in Berlin. Die letzten 3 Semester studierte ich an der Universität zu Gießen, wo ich am 12. Dezember 1932 das med. Staatsexamen mit „gut" bestand. Das Medizinalpraktikantenjahr absolvierte ich an den Städt. Krankenanstalten Mannheim, wo ich danach ein Jahr lang die Assistentenstelle der Prosektur (Leiter Prof. Teutschlaender) innehatte. Seitdem bin ich Assistenzarzt an der Inneren Abteilung der Städt. Krankenanstalten Mannheim (Leiter Prof. Kißling).

Mannheim, den 12. Dezember 1935.

Karl Theodor Tenner.

Buchdruckerei E. Bechstein Inh. Wilh. Hinckel
Wertheim a. M.
1 9 3 6